

# بررسی تغییرات فکی، صورتی در بیماران مبتلا به تالاسمی

## مراجعه کننده به بیمارستان حضرت علی اصغر (ع)

دکتر فرزانه آقاحسینی\* - دکتر محمد شنبدی\*\*

\*استادیار گروه آموزشی بیماریهای دهان دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران  
\*\*دندانپزشک

**Title:** Evaluation of Craniofacial Abnormality in Thalassemic Patients Who Referred to Ali Asghar Hospital

**Authors:** Aghahosseini F. Assistant Professor\*, Shanbadi M. Dentist.

**Address:** \*Dept. of Oral Medicine. Faculty of Dentistry. Tehran University of Medical Sciences.

**Abstract:** Thalassemia syndromes are the most common single gene abnormality. It is transmitted by autosomal dominant or autosomal co- dominant genes, either homozygous (thalassemia major) or heterozygous (thalassemia minor). The most severe form of congenital hemolytic anemia in Iran is homozygous type. As a result, considering the recognition, complication of this disease seems necessary. This cross-sectional study has performed on 98 thalassemic patients who received transfusion therapy monthly in Ali Asghar hospital. These patients have been evaluated from the point of craniofacial abnormality, providing answer sheet. Also, the levels of CBC and hemoglobin were determined in these patients and considered whether they were carriers or not.

In this study, the incidence of deep-bite was 48% in all cases and 52.2 percent CI II malocclusion.

This findings show that transfusion therapy would diminish or, indeed, prevent development of bony abnormality in growing patients. Also, the least craniofacial abnormality found when the mean level of hemoglobin was optimal.

**Key Words:** Thalassemia- Craniofacial- Class II malocclusion

*Journal of Dentistry. Tehran University of Medical Sciences (Vol. 13, No:2, 2000)*

### چکیده

سندرمهای تالاسمی شایعترین اختلال تکژنی شناخته شده می باشد. نوع هموزیگوت آن (تالاسمی ماژور) شدیدترین شکل کم خونی همولیتیک شناخته شده در ایران است. با در نظر گرفتن شیوع بیماری در کشور لازم است که این بیماری از جهات مختلف دندانپزشکی مورد بررسی کامل قرار گیرد. هدف از این مطالعه بررسی تغییرات فکی، صورتی در بیماران تالاسمیک مراجعه کننده به بیمارستان حضرت علی اصغر (ع) می باشد. این بررسی به صورت مقطعی (Cross Sectional) و به مدت سه ماه بر روی ۹۸ بیمار مبتلا به تالاسمی که ماهانه خون دریافت می کردند، انجام شد. معاینه و تکمیل پرسشنامه این بیماران در فاصله بین آزمایش و تزریق خون انجام گرفت. در این بررسی شیوع دیپبایت ۴۸٪ و کلاس II ۵۲/۲٪ بود. اگر قبل از یک سالگی درمان انتقال خون شروع شود و میانگین هموگلوبین در حد مطلوب باشد، تغییرات فکی، صورتی متوقف و یا بسیار اندک خواهد شد.

## کلید واژه‌ها: تالاسمی - تغییرات فکی، صورتی - مال اکلوژن کلاس II

مجله دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران (دوره ۱۳، شماره دوم، سال ۱۳۷۹)

## مقدمه

سندرمهای تالاسمی، گروهی هتروژن از آنمی‌های ارثی هستند که مشخصه اصلی آنها نقص در سنتز یک یا چند زیرواحد زنجیره‌ای گلوبین در تترامر هموگلوبین است. در نتیجه گلبول‌های قرمز خون میکروسیتیک و هیپوکرومیک می‌باشد. علائم کلینیکی این سندرم متفاوت است و از یک آنمی هیپوکروم میکروسیتوز بدون علامت تا آنمی بسیار شدید (که در صورت عدم درمان در اوایل کودکی منجر به مرگ می‌گردد) متغیر می‌باشد. این هتروژنیستی به علت تفاوت در شدت نقائص بیوسنتتیک اولیه و فاکتورهای تنظیم‌کننده همراه از قبیل سنتز تشدید یافته زیر مجموعه هموگلوبین جنین می‌باشد (۱، ۲، ۳، ۴).

تظاهرات دهانی صورتی: چنین عنوان شده است که تاثیرات تالاسمی روی استخوانها به شدت آنمی، سن بیمار و مدت زمان ظهور علائم کلینیکی و زمان انتقال خون و زمان برداشت طحال بستگی دارد. گزارش شده است که درمان انتقال خون، پیشرفت معایب استخوانی را در بیماران در حال رشد کاهش می‌دهد و یا متوقف می‌سازد.

بدشکلی‌های شدید استخوان بخصوص در بیماران تالاسمی ماژور شایع می‌باشد (۵). Ficara و همکاران نشان دادند که میزان تغییرات جمجمه و صورت در بیماران تالاسمی ماژور رابطه نزدیکی با شدت بیماری و زمان شروع درمان دارد (۶).

همچنین ثابت شده است که اگر ترانسفوزین‌های مکرر

و مرتب (شروع درمان قبل از ۱۵ ماهگی) برای بیمار انجام شود، به نحوی که میزان هموگلوبین در حد مطلوب (اپتیمم) حفظ شود تا حدی می‌توان از تغییر شکل صورت جلوگیری نمود (۷).

تغییرات استخوانی: تغییرات استخوانی به دنبال افزایش فعالیت مغز استخوان به وجود می‌آید و فضاهای مدولاری وسیع و استئوپروز ایجاد می‌شود. بعضی از تراپکول‌ها برجسته‌تر باقی می‌مانند و تحت عنوان خطوط تیغه‌ای، میانی خوانده می‌شوند؛ نتیجه این وضعیت، گسترش پیدا کردن کورتیکال به سمت خارج و یا نازک شدن آن می‌باشد.

جمجمه: استئوپروز سیستمیک در جمجمه به همراه ضخیم‌شدن استخوان کاسه سر بخصوص در قسمت فرونتال دیده می‌شود. وسیع‌شدن فضاهای Diplo و نازک‌شدن صفحات خارجی و داخلی استخوان جمجمه باعث نمای تیبیک Hair-on-End یا نمای اشعه خورشیدی (Sun Ray Appearance) در رادیوگرافی می‌شود. بزرگی حفره‌های مدولاری و نازک‌شدن دیواره‌های کورتیکالی در استخوانهای دراز نیز همانند جمجمه دیده می‌شود که با رسیدن بیمار به مرحله بلوغ این تغییرات در اسکلت محیطی کمتر آشکار است ولی در جمجمه، ستون فقرات و لگن مشخص‌تر می‌باشد (۹).

صورت: استخوانهای جمجمه‌ای، صورتی نیز بطور غیرقابل اجتنابی مبتلا هستند و ظاهر بیماران تالاسمیک

در ترکیه و در مدت ۶ ماه توسط Bassimitici در سال ۱۹۹۶ انجام شد، تأثیر تالاسمی ماژور بر روی اجزای کمپلکس مجسمه‌ای صورتی مورد بررسی قرار گرفت و با استفاده از سفالوگرافی این نتایج به دست آمد:

۱- اختلال اسکلتالی کلاس II

۲- رشد عمودی نسبتاً زیاد فک پایین

۳- تنگی حفره بینی

۴- برجستگی سانتال‌های پایین

۵- برگشتن لب‌های بالا و پایین به سمت بیرون (۵)

این مطالعه با هدف بررسی تغییرات فکی، صورتی در بیماران مبتلا به تالاسمی انجام شده است.

### روش بررسی

این مطالعه به صورت مقطعی و به مدت سه ماه بر روی ۹۸ بیمار مبتلا به تالاسمی که ماهیانه خون دریافت می‌کردند، در مرکز درمانی تالاسمی وابسته به سازمان انتقال خون و انجمن تالاسمی ایران واقع در تهران انجام گرفت.

معاینات در فاصله بین آزمایش و تزریق خون انجام شد؛ پرسشنامه‌ای از قبل تهیه شده بود که هنگام معاینه تکمیل می‌شد و پس از تکمیل پرسشنامه در معاینه بالینی اطلاعات به‌دست آمده با پرونده موجود بیمار در انجمن تالاسمی مقایسه و هماهنگ می‌شد.

در این بررسی جهت مقایسه مقدار هموگلوبین بر حسب وضعیت اکلوزن از آزمون T و جهت بررسی فراوانی وضعیت اکلوزن بر حسب زمان شروع درمان از آزمون  $\chi^2$  استفاده شد.

توسط Cooley (۱۹۵۷) و Baker (۱۹۶۴) تحت عنوان صورت جونده (Rodent Face) توصیف شده است (۵). ارتفاع قسمت تحتانی صورت افزایش می‌یابد و حفره بینی تنگتر می‌شود؛ استخوان گونه و پیشانی برجسته می‌شود؛ برگشتگی لب بالا، بزرگی منتشر فک بالا، بیرون‌زدگی <sup>\*</sup>(Protrogen) ناحیه پری‌ماگزایلا، اگزوفتالمی و هیپرتلیوریسم در صورت نمای Mongloid یا Chipmunk را به وجود می‌آورند (۷،۶).

تغییرات در فک پایین و بالا؛ هیپرتروفی شدید مغز استخوان در جایگاه مدولاری و گاهی خارج از آن یک نمای شناخته شده در تالاسمی ماژور است. تحت شرایط ذکر شده چهره خاص صورت گسترش پیدا می‌کند. برگشت لب فوقانی، بیرون‌زدگی دندانهای قدامی و ایجاد فاصله بین دندانها و افزایش اوربایت و این‌بایت و مال‌اکلوژن در درجه‌های متنوع، نتیجه این هیپرتروفی مغز استخوان می‌باشد. تظاهرات کرانیوفاسیال بیشتر روی استخوان آلونول فک بالا و کام متمرکز می‌باشد. بزرگی منتشر فک بالا و جلوآمدگی ناحیه پری‌ماگزایلا از علائم مهم این بیماری محسوب می‌شوند. معمولاً فک پایین کمتر از فک بالا بزرگ می‌شود. استخوانهای کورتیکال در فک پایین محکم به نظر می‌رسد و همین امر مانع از بزرگ‌شدن آن می‌شود (۹). رشد بیش از حد مغز استخوان در استخوانهای پارانازال باعث اختلال در Pneumatization و اغلب باعث تشکیل غیر طبیعی یا انسداد سینوس‌های فک بالا می‌شود (۷).

در تحقیقی که در مراکز درمانی Diarbaky و Adane

\* جلوآمدگی

**یافته‌ها**

یافته‌های این بررسی به شرح زیر می‌باشد:

تعداد ۶۶ نفر مذکر در گروه سنی ۸ تا ۳۷ سال و میانگین سنی ۱۹/۰۸ و تعداد ۳۲ نفر مؤنث در گروه سنی ۷ تا ۲۸ سال و میانگین سنی ۱۵/۵۱ مورد مطالعه قرار گرفتند؛ از این تعداد ۹۰ نفر (۹۱/۸۳٪) مبتلا به تالاسمی ماژور و ۸ نفر (۸/۱۷٪) اینترمدیت بودند.

نتایج اکلوزن و تغییرات دندانی و فکی این بیماران به قرار زیر است:

**کلاس I:** ۴۶ مورد (۴۶/۹٪) که بیشترین و کمترین میزان آن به ترتیب در گروه‌های سنی ۲۰-۱۶ (۶۵/۷٪) و ۳۷-۳۱ سال (۰٪) بود.

**کلاس II:** ۵۱ مورد (۵۲/۱٪) که بیشترین و کمترین میزان آن به ترتیب در گروه‌های سنی ۳۷-۳۱ (۱۰۰٪) و ۲۰-۱۶ سال (۳۴/۳٪) بود.

**کلاس III:** ۱ مورد (۱٪) در گروه سنی ۲۰-۲۱ (۵٪) بود و در بقیه گروه‌های سنی وجود نداشت.

**کراس بایت:** ۲٪ با حد پایین صفر و حد بالای ۰/۰۴؛ بیشترین و کمترین میزان به ترتیب در گروه‌های سنی ۳۰-۲۱ (۵٪) و ۲۰-۱۶ و ۳۷-۳۱ سال (۰٪) بود.

**کراودینگ:** ۱۴/۳٪ با حد پایین ۷/۳ و حد بالای ۲۱/۳؛ بیشترین میزان در گروه سنی ۲۰-۱۶ سال (۲۲/۹٪) بود.

**اورجت افزایش‌یافته:** ۳۲/۷٪ با حد پایین ۲۳/۷ و حد بالای ۴۱/۷؛ بیشترین میزان در گروه سنی ۲۰-۱۶ سال

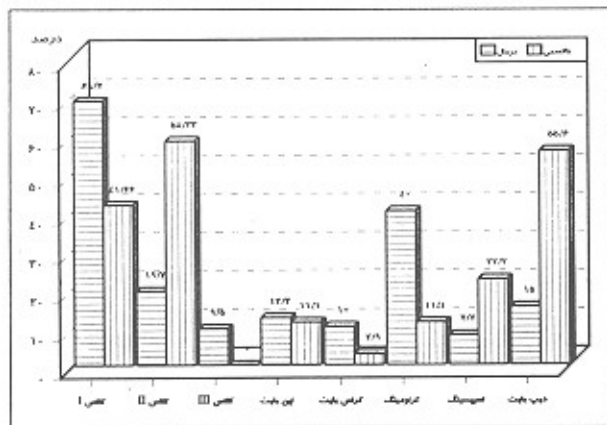
(۲۸/۵٪) بود.

**اسپیسینگ:** ۲۰/۴٪ با حد پایین ۱۲/۳ و حد بالای ۲۹/۵؛ بیشترین و کمترین میزان به ترتیب در گروه‌های سنی ۳۷-۳۱ (۴۲/۹٪) و ۲۱-۳۰ سال (۱۵٪) بود.

**این‌بایت:** ۱۴/۳٪ با حد پایین ۷/۲ و حد بالای ۲۱/۴؛ بیشترین و کمترین میزان به ترتیب در گروه‌های سنی ۲۰-۱۶ (۱۷/۱٪) و کمتر از ۱۵ سال (۱۱/۱٪) بود.

**دیپ‌بایت:** ۴۸٪ با حد پایین ۳۸ و حد بالای ۵۸؛ بیشترین و کمترین میزان به ترتیب در گروه‌های سنی ۳۰-۲۱ (۷۰٪) و ۲۰-۱۶ سال (۲۵/۵٪) بود (تصویر شماره ۱).

نتایج بررسی میزان متوسط هموگلوبین: میانگین هموگلوبین در کلاس I ۹/۸۶+۰/۳۹ و در کلاس II و II ۸/۹+۰/۴۴ می‌باشد (جدول شماره ۱). بین مقدار هموگلوبین و وضعیت اکلوزن در کلاس I، II و III اختلاف معنی‌دار بود ( $P < 0.001$ ).



تصویر شماره ۱- فراوانی نسبی انواع اکلوزن بیماران تالاسمی ماژور و افراد نرمال ایرانی و خارجی

جدول شماره ۱- مقایسه میانگین هموگلوبین بر حسب وضعیت اکلوزن

مقدار t	کلاس II و III			کلاس I			متغیر
	انحراف معیار	میانگین	تعداد	انحراف معیار	میانگین	تعداد	
۱۱/۳۷	۰/۴۴	۸/۹	۵۲	۰/۳۹	۹/۸۶	۴۶	هموگلوبین

**نتایج بررسی توزیع فراوانی اکلوزن بر حسب**

زمان شروع درمان: ۵۷ بیمار (۵۸/۱۶٪) قبل از یکسالگی و ۴۱ نفر (۴۱/۸۳٪) بعد از یکسالگی شناسایی و ترانسفوزیون خون شده بودند (جدول شماره ۲). نتیجه این بررسی که در آن از آزمون  $\chi^2$  استفاده شد، نشان داد که تغییرات مجموعه‌ای در بیماران فوق دارای اختلاف معنی‌داری می‌باشد ( $P < 0.04$ ).

**جدول شماره ۲ - توزیع فراوانی وضعیت اکلوزن بر حسب زمان شروع درمان**

درمان اکلوزن	کلاس I		کلاس II و III		جمع	
	تعداد	درصد	تعداد	درصد	تعداد	درصد
مساوی یا کمتر از یکسال	۳۲	۵۶/۱	۲۵	۴۳/۹	۵۷	۱۰۰
یکسال به بالا	۱۴	۳۴/۱	۲۷	۶۵/۹	۴۱	۱۰۰
جمع	۴۶	۴۶/۹	۵۲	۵۳/۱	۹۸	۱۰۰

**بحث**

مقایسه نسبت شیوع تغییرات فکی، صورتی بین بیماران مبتلا به تالاسمی ماژور و جمعیت عامه، زمانی امکان‌پذیر است که شیوع در هر دو جمعیت به نحوی تعیین شود که نمونه (Sample) گرفته‌شده به کل جامعه قابل تعمیم باشد. با توجه به این که درصد اقوام مختلف تشکیل‌دهنده جامعه تهران مشخص نمی‌باشد، در این بررسی نیز تفکیک قومی بیماران انجام نگرفت و نمونه‌ای با نسبت مساوی اقوام تشکیل‌دهنده جامعه تهران انتخاب نشد؛ بنابراین در این بررسی نمی‌توان اظهار نظر کرد که شیوع تغییرات فکی، صورتی در جمعیت تالاسمی این نمونه آیا می‌تواند بازتاب‌کننده شیوع تغییرات فکی، صورتی در افراد تالاسمی جامعه تهران باشد یا خیر؟

تغییرات فکی و دندانی در بیماران تالاسمی ماژور شامل

یازده معیار و به شرح زیر می‌باشد:

**کلاس I:** در بررسی که توسط Salzman در سال

۱۹۷۷ و Garner در سال ۱۹۸۵ در آمریکا بین عامه مردم انجام شد (۱۰)، افراد کلاس I حدود ۶۲٪ و در بررسی‌های انجام‌شده در ایران انجام، حدود ۷۳٪ گزارش شد (۱۰).

در بررسی که در مشهد بر روی ۵۰ بیمار تالاسمی ماژور

(۲۱ دختر و ۲۹ پسر) در سنین ۲/۵ تا ۲۱ سالگی انجام شد،

افراد کلاس I ۳۴٪ گزارش شد (۱۱) و در بررسی حاضر ۴۶

٪ بود که نسبت به بررسی انجام‌شده در مشهد بیشتر است

و در رده سنی افراد نرمال ۴۱/۶٪ می‌باشد که نسبت به

افراد طبیعی پایین‌تر است.

**کلاس II:** در بررسی که توسط Salzman در سال

۱۹۷۷ و Garner در سال ۱۹۸۵ در آمریکا و بین عامه

مردم انجام شد، افراد کلاس II حدود ۲۴٪ و در بررسی‌های

انجام‌شده در ایران حدود ۱۷٪ گزارش شد (۱۰).

در بررسی Capurso و همکاران در سال ۱۹۹۴،

وضعیت اکلوزن بیماران تالاسمی ماژور بدون ذکر ارقام

بیشتر به صورت کلاس II گزارش شد (۱۳)؛ در بررسی‌هایی

که توسط Bassimici در سال ۱۹۹۶ در مراکز درمانی

ترکیه انجام شد، مشخص شد که بیماران تالاسمی ماژور به

الگوی کلاس II اسکلتالی تمایل دارند (۵)؛ در بررسی حاضر

افراد کلاس II ۵۸/۳٪ بود که نسبت به افراد نرمال در

خارج و در ایران بیش از دو برابر می‌باشد (جدول شماره ۱).

**کلاس III:** در بررسی‌هایی که توسط Salzman در سال

۱۹۷۷ و Garner در سال ۱۹۸۵ در آمریکا و بین عموم

مردم انجام شد، افراد کلاس III حدود ۱۱٪ و در بررسی‌های

که نسبت به افراد خارج حدود یک‌سوم و نسبت به افراد ایرانی حدود یک‌چهارم پایین‌تر است.

اورجت: در بررسی که توسط Cannell در سال ۱۹۸۷ و Capurso در سال ۱۹۹۴ انجام شد، بدون ذکر ارقام میزان اورجت بین بیماران تالاسمی ماژور به کلاس III می‌باشد. (۱۳، ۱۲).

در بررسی که توسط Bassimitici در سال ۱۹۹۶ در بین بیماران تالاسمی انجام شد، میزان اورجت بیماران تالاسمی  $۳/۶۷ \pm ۲/۳۰$  میلی‌متر و افراد گروه کنترل  $۳/۰۵ \pm ۱/۲۶$  میلی‌متر گزارش شد که نشانگر افزایش میزان اورجت در بین بیماران تالاسمی می‌باشد (۵).

در بررسی که در مشهد بین بیماران تالاسمی ماژور انجام شد، تعداد افراد مبتلا به اورجت افزایش یافته ۳۲٪ گزارش شد (۱۱) و در بررسی حاضر ۳۲/۷٪ بود که تقریباً در یک محدوده می‌باشد.

انجام‌شده در ایران حدود ۸٪ گزارش شد (۹)؛ در بررسی حاضر در این رده سنی افراد کلاس III صفر درصد بود که نشان‌دهنده عدم تمایل افراد تالاسمی ماژور به کلاس III می‌باشد.

کراس بایت: در بررسی انجام‌شده بین افراد نرمال در ایران، کراس‌بایت حدود ۱۰٪ گزارش شد (۱۰)؛ در بررسی حاضر در بین بیماران تالاسمی ماژور حدود ۲/۹٪ بود که نشان‌دهنده میزان کمتر کراس بایت در افراد تالاسمی در مقایسه با افراد طبیعی می‌باشد.

کراودینگ: در بررسی که توسط Thomsen در سال ۱۹۵۴ در Cuhna و Baume در سال ۱۹۷۴ در ایسلند انجام شد، میزان کراودینگ حدود ۳۸٪ و در بررسی‌هایی که در ایران و بین افراد طبیعی انجام شد، حدود ۴۳٪ گزارش شد (۱۰)؛ در بررسی انجام‌شده در مشهد ۲۰٪ گزارش شد (۱۱) و در بررسی حاضر در رده سنی مشهد ۱۴/۳٪ بود که نسبت به آن پایین‌تر و در رده سنی افراد طبیعی ۱۱/۱٪ بود.

جدول شماره ۱- مقایسه بین ناهنجاریهای مختلف دندانی و فکی در بین افراد طبیعی و مبتلایان به تالاسمی ماژور

پژوهشگر	سال پژوهش	ملیت	میزان شیوع					Ant+Post این‌بایت
			کراس‌بایت	کلاس I	کلاس II	کلاس III	کراودینگ	
Thomsen	۱۹۵۴	Cuhna	-	-	-	-	۱۵٪	۹٪
Baume	۱۹۷۴	Society Island	-	-	-	-	۱۰٪	۵٪
Salzman	۱۹۷۷	آمریکایی	-	۵۴٪	۳۲٪	۱۴٪	-	-
Garner	۱۹۸۵	آمریکایی سیاهپوست	-	۷۱٪	۱۶٪	۸۷٪	-	-
آزاده صادقی	۱۳۷۲	ایران	-	۹۷/۷۵٪	۱۹/۵٪	۱۲٪	۴۱/۲۵٪	۱۹/۵٪
حمید عزیزی	۱۳۷۴	ایران	-	۹۰/۱۴٪	۹٪	۱۶٪	۴۶/۶۵٪	-
مسعودرشدی	۱۳۷۵	ایران	-	۶۴٪	۲۰/۱۸٪	۱۲٪	۴۰/۱۶٪	۲۷/۲٪
محمد شنبدی	۱۳۷۷	ایران	-	۴۱/۶۶٪	۵۸/۳۳٪	۰٪	۱۱/۱٪	۲۲/۲٪

می‌باشد؛ نتیجه این که بیشترین مال‌اکلوژن در بین بیماران تالاسمی ماژور به صورت کلاس II دیپ‌بایت می‌باشد (جدول و تصویر شماره ۱).

**توزیع فراوانی وضعیت اکلوزن بر حسب زمان شروع درمان:** Ficarra و همکاران نشان دادند که میزان تغییرات جمجمه و صورت در بیماران تالاسمی ماژور رابطه نزدیکی با زمان شروع درمان دارد (۶). نتیجه تحقیق حاضر ضمن تأیید این مطلب نشان داد که تغییرات فکی، بین افرادی که قبل و بعد از یک‌سالگی ترانسفوزیون خون را شروع کرده‌اند، دارای اختلاف معنی‌داری می‌باشد ( $P < 0.05$ ) (تصویر شماره ۲).

**مقایسه میانگین هموگلوبین بر حسب وضعیت اکلوزن:** نتیجه بررسی‌های Silling در سال ۱۹۷۸ نشان داد که اگر میزان هموگلوبین در حد مطلوب حفظ شود، می‌توان تا حدی از تغییر شکل صورت جلوگیری کرد (۷). در بررسی Capurso در سال ۱۹۹۴ بر روی تعدادی از بیماران تالاسمی ماژور با رژیم انتقال خون بالا ( $10-9 \text{ g/dl Hb}$ ) و پایین ( $6-5 \text{ g/dl Hb}$ ) در ۵۵٪ از بیماران با رژیم انتقال خون بالا هیچ‌گونه ضایعه‌ای در دندانها و اسکلت صورت مشاهده نشد؛ ولی در بیماران با رژیم انتقال خون پایین چند نوع مال‌اکلوژن همراه با اورجت افزایش‌یافته، اپن‌بایت و الگوهای اسکلتی و دندانی کلاس II در طبقه‌بندی آنجل مشاهده شد (۱۳).

در بررسی حاضر در افراد کلاس I با کمترین تغییرات فکی میانگین هموگلوبین با انحراف معیار  $0.39$  (برابر با  $9/86 \text{ g/dl Hb}$ ) و در افراد کلاس II و III  $0.44$  (برابر با  $8/9 \text{ g/dl Hb}$ ) بود و آزمون T نیز این اختلاف را معنی‌دار

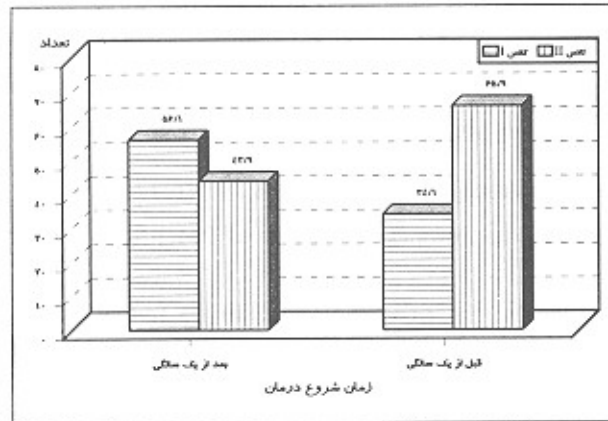
اسپیسینگ: در بررسی‌هایی که توسط Thomsen در سال ۱۹۵۴ در Baume و Cuhna در سال ۱۹۷۴ در ایسلند و در بین عموم مردم انجام شد، میزان اسپیسینگ حدود ۵٪ و در ایران حدود ۲۰٪ گزارش شد (۹).

در بررسی که توسط Ficarra در سال ۱۹۸۷ و Halsted در سال ۱۹۷۸ انجام گرفت، افزایش اسپیسینگ بدون ذکر ارقام گزارش شد (۸۶) و در بررسی حاضر حدود ۲۲/۲٪ بود که نسبت به افراد طبیعی در خارج حدود ۴ برابر بالاتر و با افراد طبیعی در ایران تقریباً هم اندازه بود.

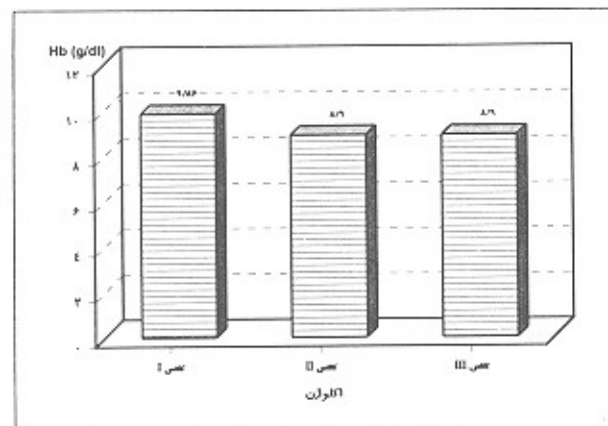
**اپن‌بایت:** میزان اپن‌بایت بین افراد طبیعی توسط Thomsen در سال ۱۹۵۴ و Baume در سال ۱۹۷۴ حدود ۱۲/۵٪ و در بررسی‌های انجام‌شده در ایران حدود ۱۲٪ گزارش شد (۱۰). در بررسی که توسط Cannel در سال ۱۹۸۷ و Capurso در سال ۱۹۹۴ در بین بیماران تالاسمی ماژور انجام شد، میزان اپن‌بایت بدون ذکر ارقام بطور افزایش یافته گزارش شد (۱۳، ۱۲) و در بررسی حاضر ۱۱/۱٪ بود که این امر نشانگر یکسان بودن آن نسبت به افراد طبیعی در خارج و ایران می‌باشد.

**دیپ‌بایت:** Thomsen در سال ۱۹۵۴ در Cuhna میزان دیپ‌بایت را حدود ۹٪ گزارش کرد و در بررسی‌هایی که در ایران در بین افراد طبیعی انجام گرفت، حدود ۱۸٪ گزارش شد (۱۰). Capurso در سال ۱۹۹۴ و De Mattia و Bessimitici در سال ۱۹۹۶ بدون ذکر ارقام افزایش دیپ‌بایت را در بین بیماران تالاسمی ماژور گزارش کردند (۱۴، ۱۳، ۵). با توجه به این که در این بررسی این میزان حدود ۵۵/۶٪ بوده است، نسبت به افراد نرمال ایرانی بیش از ۳ برابر و نسبت به افراد نرمال خارج حدود ۶ برابر بیشتر

این که با توجه به هزینه درمان اختصاصی آنها به درمانهای دندانپزشکی توجه خاصی نمی‌شود.



تصویر شماره ۲- توزیع فراوانی وضعیت اکلوزن برحسب زمان شروع درمان



تصویر شماره ۳- مقایسه میانگین هموگلوبین برحسب وضعیت اکلوزن

نشان داد ( $P < 0.001$ ) (جدول شماره ۱)؛ با این بررسی و بررسی قبل از زمان شروع درمان می‌توان چنین نتیجه گرفت که اگر قبل از یک‌سالگی درمان انتقال خون شروع و میانگین هموگلوبین در حد بالای مورد نیاز قرار گیرد، تغییرات فکی، صورتی متوقف و یا بسیار اندک خواهد بود (تصویر شماره ۲).

### بررسی ارائه خدمات دندانپزشکی به بیماران تالاسمی ماژور در ایران

در این بررسی از ۹۸ بیمار ۳۰ نفر به مراکز درمانی دندانپزشکی مراجعه کرده بودند که خدمات دندانپزشکی به آنها ارائه شده بود؛ به ۱۱ نفر به علت این بیماری خدماتی ارائه نشده بود؛ ۵۱ نفر به هیچ مرکز درمانی مراجعه نکرده بودند؛ در این خصوص آزمون دو مرحله‌ای اختلاف معنی‌داری را نشان نداد ( $P = 0.12$ )؛ هرچند که تعدادی از آنها به مراکز درمانی مراجعه کرده بودند ولی خدمات دندانپزشکی به آنها ارائه نشده بود؛ ولی آمار نشان می‌دهد که علت اصلی عدم ارائه خدمات دندانپزشکی به این بیماران عدم مراجعه آنها بوده است که شاید دلیل آن مشکلات درمانی اختصاصی این دسته از بیماران باشد و یا

### منابع:

- 1-Behrman Aligman N. Textbook of Pediatric. Philadelphia: Saunders; 1996: 422-48.
- 2-Bucci E, LO Muzio L, Mignogna-MD, Caparrotti MA. Beta thalassemia and its Oro dental implications. Minerva Stomatol 1990 Jan; 39(1): 1-8.
- 3-Harrison. Principles of Internal Medicine. 14<sup>th</sup> ed. New York: Mc Graw Hill; 1998:634-63.
- 4-Thompson JS, Thompson MW. Genetics in Medicine. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 1996: 360-422.
- 5-Bassimitci S. Effects of thalassemia major on components of craniofacial. Br J Orthod 1996 May; 23(2): 157-62.
- 6-Ficarra G, Hansen LS, Beckstead JH, Stoddard EL, Erickson RT. Thalassemia diagnosed through facial distortion. Int J Oral Maxillofac Surg 1987 Apr; 16(2): 227-31.
- 7-Silling G, Moss SJ, Cooley's anemia- orthodontic and surgical treatment. Am J Orthod 1978 Oct; 74(4): 444-90.



- 8-Halstead CL. Oral manifestations of hemoglobinopathies. *Oral Surg Oral Med Oral Path.* 1970 Nov; 30(5): 615-23.
- 9-Alexander WN, Ferguson RL. Beta thalassemia major and cleidocranial dysplasia. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1980 May; 49(5): 413-18.
- ۱۰- روانمهر، حسین (استاد راهنما)؛ رشیدی بیرگانی، مسعود. بررسی فراوانی ناهنجاریهای دندانی فکی در دانش‌آموزان ۱۲-۱۴ساله تهرانی. پایان‌نامه شماره ۳۴۰۰ رشته دندانپزشکی. دانشکده دندانپزشکی. دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی، درمانی تهران ۷۶-۱۳۷۵.
- ۱۱- صحافیان، عباسعلی؛ ستاره، عادل؛ امینیان، ناهید؛ دستجردی، فریبا. بررسی بتا تالاسمی ماژور و تغییرات استخوانی صورت و دندانها در ۵۰ بیمار مبتلا. مجله دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی مشهد. نیرماه ۱۳۷۲: ۲۳-۲۹.
- 12-Cannell H. The development of oral and facial signs in beta thalassemia major. *Br Dent J* 1988 Jan; 164(2): 50-51.
- 13-Capurso U. Stomatogetic change in beta thalassemia. Congress of the European Academy of Pediatric Dentistry (Athens-Greece) 1994 Jun- May.
- 14-De- Mattia D, Pettini PL, Sabato V, Rubini G, Laforgia A, Schettini F. Oromaxillofacial changes in thalassemia major. *Minerva Pediatr* 1996 Jan- Feb; 48(1-2): 11-20.